

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE — FACULTÉ DE MÉDECINE
INSTITUT D'ANATOMIE ET D'EMBRYOLOGIE
Directeur : Professeur N. Popoff

UN CAS
DE
STERNOPAGIE

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Lausanne pour l'obtention du grade
de docteur en médecine

par

JEAN-LOUIS CHOQUARD

Médecin diplômé de la Confédération suisse

LIBRAIRIE MÉDICALE L. H. J. J. J.

FRIBOURG
IMPRIMERIE GALLEY & CIE
1948



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE — FACULTÉ DE MÉDECINE
INSTITUT D'ANATOMIE ET D'EMBRYOLOGIE
Directeur : Professeur N. Popoff

UN CAS
DE
STERNOPAGIE

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Lausanne pour l'obtention du grade
de docteur en médecine

par

JEAN-LOUIS CHOQUARD

Médecin diplômé de la Confédération suisse

FRIBOURG
IMPRIMERIE GALLEY & CIE
1948

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE

Faculté de Médecine

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs Popoff et J.-L. Nicod et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée:

Un cas de sternopagie

présentée par Monsieur Jean-Louis Choquard pour l'obtention du grade de docteur en médecine.

Lausanne, le 7 juin 1948.

Le Doyen :

Prof. P. DECKER

A mes chers parents

AVANT-PROPOS

Messieurs les Professeurs Popoff et J.-L. Nicod on bien voulu accepter le patronage de cette thèse ; qu'ils veuillent croire à ma respectueuse gratitude.

Je tiens en outre à exprimer ma profonde reconnaissance à Monsieur le Professeur Popoff pour avoir présidé à l'élaboration de cette thèse.

Monsieur le Docteur Henri Waridel, chef des Travaux d'Anatomie m'a prodigué amicalement ses conseils et ses services.

INTRODUCTION

Bien que l'objet de ce travail soit la description d'un cas isolé de sternopagie, il nous paraît utile de rappeler les généralités fondamentales qui nous permettront de situer le cas dans l'ensemble des monstruosité connues.

Les monstres doubles sont constitués par deux sujets complets ou incomplets soudés l'un à l'autre. Tantôt les deux sujets sont identiques, tantôt l'un d'eux est plus ou moins réduit dans son développement et sa composition anatomique. Le cas extrême est celui de la dualité d'un organe dans un seul sujet.

Le problème de leur origine a donné naissance à plusieurs théories. Retenons les deux principales qui s'attachent à déterminer si les deux composants du monstre double sont nés chacun d'un ovule ou s'ils sont nés par scission tardive d'un œuf normal en deux centres embryogènes. Ces deux interprétations, dont la seconde est la plus en faveur, sont désignées respectivement sous les noms de théorie uniovulaire et de théorie biovulaire.

Les monstres doubles sont relativement rares ; les statistiques donnent un ordre de fréquence de un à deux pour cent mille naissances.

L'étiologie de la monstruosité double reste aussi mystérieuse que son mécanisme naturel. La traditionnelle incrimination de la syphilis, de la tuberculose, des intoxications chroniques ne trouve aucun fait objectif sur lequel s'appuyer.

L'hérédité semble jusqu'ici ne pas entrer davantage en cause : les thoracopages et les pygopages qui ont procréé, ont mis au monde des enfants normaux. Bien plus, la fréquence des monstruosité doubles démontre assez bien que le caractère ne se transmet pas.

La classification des monstres doubles a donné naissance à de véritables joutes verbeuses qui, comme tant d'autres, n'ont fait que reléguer le véritable problème au second plan. Nous reviendrons, dans la partie historique, sur la succession des classifications. Actuellement, on divise les monstres doubles en :

- autositaires, dans lesquels les deux sujets ou composants sont égaux;
- parasites, dans lesquels l'un des sujets est bien développé, l'autre incomplètement et considéré comme parasite.

Les autositaires sont classés d'après les parties soudées ou communes aux deux composants et d'après le degré de soudure :

- les anadidymes sont soudés par la partie inférieure du corps;
- les catadidymes par l'extrémité céphalique;
- les anacatadidymes par la région moyenne du corps sur une étendue variable; ils sont dits, suivant qu'ils ont un ou deux ombilics, monomphaliens ou eusomphaliens.

Les thoracopages, dont notre cas personnel est un exemple, sont des anacatadidymes monomphaliens, à union sus-ombilicale. Ils se composent donc de deux corps complets, réunis sur une certaine étendue du thorax et de l'épigastre.

OBSERVATION PERSONNELLE

I. ANAMNÈSE

Madame R. Elise, ménagère, habitant V., est née le 21 avril 1923. Les renseignements touchant son enfance et la période de la puberté manquent totalement. Ceux qui intéressent les ascendances gémellaires demeurent assez vagues. Sa grand'mère maternelle eut une fois des jumeaux ; à deux reprises, il y en eut également dans la famille des grands-parents de son mari.

Au début de mars 1945, Madame R. a ses dernières règles ; elle ne peut toutefois préciser davantage, car elle eut, un peu plus tard, quelques pertes irrégulières. Admettant le premier mars comme début des dernières règles, on prévoit l'accouchement pour le 8 décembre 1945. Quoique primigeste, Madame R. ne se fait pas contrôler régulièrement pendant sa grossesse.

Le 22 octobre 1945, la patiente ressent de vives douleurs, qui s'accroissent et se rapprochent de plus en plus. Elle est admise, le 24 du même mois, à l'hôpital-infirmerie de M., avec le diagnostic d'accouchement prématuré. A l'entrée, l'examen gynécologique montre un utérus gravide, en position médiane : le fundus atteint l'appendice xiphoïde. La dilatation du col correspond à une paume de main. A travers la poche des eaux intacte, on touche des petites parties qui pourraient être des pieds. Une grosse partie mobile est palpable sous le rebord costal droit. A l'auscultation, les bruits du cœur fœtal se localisent à gauche et à droite de l'ombilic, avec un maximum d'intensité à gauche. Les bruits sont purs et de rythme normal. Les mesures du bassin donnent : 26 cm., 28 cm., 31 cm. et 18 cm. Madame R. est sans fièvre.

II. ÉVOLUTION CLINIQUE

Le jour de l'admission, à 13 h. 30, la poche des eaux se rompt ; un, puis deux pieds viennent à la vulve. A cause de la faiblesse des douleurs et de la lenteur de l'accouchement, on fait une injection de pituitrine. Peu après, apparaissent un troisième et enfin un quatrième pieds. C'est alors seulement qu'est posé le diagnostic de grossesse gémellaire avec présentation podalique.

Les contractions utérines s'étant améliorées, on tente une extraction sous narcose. Les tentatives faites pour extraire un des fœtus, tout en refoulant l'autre, restent vaines, et les fœtus donnent des signes manifestes de souffrance. On pratique une embryotomie du fœtus gauche, à la hauteur des ailes iliaques. La situation se transforme rapidement : l'extraction du fœtus droit est reprise et, après quelques violentes tractions, on donne brusquement le jour à un thoracopage type. Durant quelques secondes, le monstre esquisse quelques petits mouvements, puis cesse de vivre. La délivrance amène un placenta unique avec un seul cordon.

Il n'y eut aucune déchirure du périnée. La parturiente fit une poussée de fièvre (38,0°) le lendemain soir, puis resta afébrile jusqu'à la fin de son séjour. Elle regagna son domicile le 3 novembre 1945, soit onze jours après l'accouchement.

Nous avons pu suivre cette personne. L'année suivante, Madame R. a une nouvelle grossesse : le début des dernières règles remonte au 25 mars 1946. On calcule le terme au 3 janvier 1947. Pendant la seconde grossesse, Madame R. est radioscopée, puis radiographiée. Il n'y a aucune image pulmonaire suspecte. Le 9 décembre 1946 (259^e jour de grossesse), la gestante met au monde, par voie naturelle, un garçon de constitution normale, bien que prématuré, pesant 3400 g. Les suites de couches sont normales.

Un mois après, la mère est admise au pavillon d'isolement avec des lésions déjà étendues de tuberculose miliaire. Elle décède le 27 janvier 1947.

III. ANATOMIE DU MONSTRE

Nous décrirons en premier lieu l'aspect et les caractères extérieurs du monstre. Nous exposerons ensuite les données de la dissection. Nous avons pratiqué cette dernière selon une technique d'autopsie géné-

rale, conservant le plus longtemps possible les organes fusionnés dans leur situation ; pour cela nous avons renoncé à la dissection des organes vasculo-nerveux du cou. Cette manière de procéder nous a été dictée par le fait qu'un des sujets a subi une embryotomie en cours d'accouchement ; cette opération bouleversa en partie la topographie de ses organes abdominaux.

Caractères extérieurs (fig. 1) : Le monstre est formé de deux sujets, de sexe féminin, normalement constitués, unis à peu près face à face par la région allant de la base du cou à l'ombilic. Leur position intra-utérine leur a imposé une certaine obliquité, surtout visible pour les têtes. Ces dernières se sont orientées de manière à se toucher joue droite de l'une contre joue gauche de l'autre ; autrement dit, les sujets regardent à peu près du même côté ; ceci nous permet de définir pour l'ensemble une face antérieure correspondant aux visages et une face postérieure correspondant aux occiputs. Cette position ne correspond pas à une disposition anatomique asymétrique, mais seulement à une torsion des cous et à une flexion du pont d'union.

Ayant défini une face antérieure et une face postérieure communes nous pouvons définir les côtés gauche et droit de l'ensemble et nous désignerons par le chiffre **I** le fœtus de droite et par le chiffre **II** le fœtus de gauche. Le fœtus II a subi une embryotomie et une éviscération partielle. La position des membres et de la tête est sans intérêt.

Caractères communs : le monstre pèse 3141 g. ; les deux sujets présentent, mise à part la zone d'union, l'aspect extérieur normal de prématurés bien constitués ; ils mesurent 36 cm. vertex-talon. Les organes génitaux externes et l'anus, en particulier, sont normaux.

Zone d'union : sur toute l'étendue d'une zone comprenant le plastron sternal et l'épigastre, depuis la base du cou jusqu'à l'ombilic, les deux troncs sont soudés par un pont épais que la peau recouvre entièrement en passant sans discontinuité d'un fœtus à l'autre ; un sillon cutané démarque ce pont sur tout son périmètre et délimite ce qui appartient à chaque sujet. Ce sillon est plus profondément marqué en arrière que sur la face commune antérieure.

Le pont est épais de 6,2 cm. dans sa partie supérieure et de 2,7 cm. dans sa partie inférieure, et haut de 10,2 cm. dans sa partie moyenne. Il a donc une section ovoïde, à base supérieure. Son bord inférieur, qui

réunit les lignes blanches des deux sujets, a un ombilic unique de 1,5 cm. de diamètre, donnant implantation à un cordon ombilical unique, aplati.

Caractères particuliers et position relative des repères (fig. 2) : pour vérifier le degré de symétrie qui caractérise l'union des deux sujets, nous avons adopté un système particulier de repères. Nous avons d'abord fixé comme plan de référence le plan passant par le sillon cutané sur le pont d'union que nous venons de décrire. De ce fait nous apprécions une nette asymétrie. La distance entre le point culminant du sillon et les épaules antérieures est de 6,9 cm. pour le sujet I et de 4,5 cm. pour le sujet II. Les demi-périmètres mesurés au ruban métrique entre le sillon et la ligne vertébrale, en passant horizontalement à la hauteur des aisselles, sont :

pour l'hémithorax antérieur du sujet I	9,0 cm.
pour l'hémithorax postérieur du sujet I	7,9 cm.
pour l'hémithorax antérieur du sujet II	10,0 cm.
pour l'hémithorax postérieur du sujet II	7,9 cm.

Comme le sillon mentionné correspond au sternum, les distances mesurées ainsi représentent indirectement les longueurs des côtes. On peut en déduire que les côtes antérieures homologues des deux sujets sont de longueurs inégales, tandis que les côtes postérieures sont de mêmes longueurs. On peut considérer ce fait comme le résultat d'une rotation des axes vertébraux sur eux-mêmes par rapport à l'axe de symétrie générale, de telle sorte que les plans sagittaux des deux fœtus, au lieu de se confondre comme ce serait le cas dans la symétrie parfaite, forment un angle dièdre ouvert en arrière.

Les axes longitudinaux ou vertébraux ne sont pas parallèles. On ne peut malheureusement qu'estimer à vue d'œil leur divergence ; l'embryotomie ne permet qu'un raccordement approximatif des deux segments du fœtus II ; la mensuration du bassin n'offre aucune garantie de position originale. La radiographie des colonnes cervicales et dorsales permet d'affirmer que les axes vertébraux s'écartent l'un de l'autre en direction caudale (fig. 2).

De ces mesures et appréciations, nous pouvons conclure que les deux sujets sont asymétriquement disposés ; que leurs corps s'écartent l'un de l'autre en allant de haut en bas ; que, par rapport au plan d'union,

le sujet II a un plan frontal à peu près parallèle, tandis que le sujet I a un plan frontal légèrement oblique.

Autopsie et dissection (fig. 3): Les fœtus ont séjourné treize mois dans le formol. Leur grande rigidité nous a obligés à de larges incisions. Un lambeau cutané est enlevé depuis le menton jusqu'à l'ombilic, mettant à nu la face antérieure du pont d'union. Le pannicule adipeux est inexistant; la peau, très libre sur toute l'étendue du volet, adhère étroitement le long des hémisternums, auxquels elle est intimement fixée par un subcutis compact. Les quatre clavicules, mises à nu, sont symétriques et d'égale longueur.

La pièce sternale commune est le seul élément squelettique affecté dans sa disposition par la monstruosité. Les manubriums des deux sujets forment une seule pièce; dans la partie supérieure, les corps sont également soudés jusqu'à la troisième articulation chondro-sternale, mais au-dessous de celle-ci, une scissure médiane sépare le corps du sternum, comme l'apophyse xiphoïde, en deux hémisternums qui vont en s'écartant de plus en plus vers le bas. Dans l'angle compris entre ces hémisternums, les viscères thoraciques communiquent largement entre eux. Les muscles droits antérieurs de l'abdomen divergent et rejoignent leurs insertions supérieures normales sur le thorax disloqué.

La fusion des poignées sternales se prolonge jusqu'à l'apophyse xiphoïde, l'hémisternum gauche d'un sujet étant soudé sur toute sa longueur par son bord antérieur au bord antérieur de l'hémisternum droit de l'autre sujet et réciproquement.

L'orifice de communication des cavités des deux sujets est délimité en haut, en avant et en arrière, par les hémisternums soudés, en bas par les bords de la ligne blanche déhiscente.

Les côtes sont reliées au sternum d'une manière tout à fait normale.

Les muscles du *cou* ont des insertions inférieures très enchevêtrées que la rigidité et la friabilité de la pièce nous ont empêchés de démêler.

Les glandes thyroïdes sont en fer à cheval et mesurent chez le sujet I: 2,16/1,37 cm. et pèsent 0,74 g. et chez le sujet II: 2,03/1,45 cm. et 0,87 g. Ces poids sont considérablement inférieurs à ceux trouvés par les auteurs pour la thyroïde du nouveau-né (3,0 - 4,5 g.).

Les thymus (fig. 4, 5, 6, 7) sont relativement volumineux et très dissemblables de forme. Celui du fœtus I est beaucoup plus allongé que l'autre. Ses grands diamètres sont 5,4 / 3,4 cm. et son poids de 6,6 g. Celui du fœtus II mesure 3,03 / 3,07 cm. et pèse 6,5 g. D'après Dieulafé, le poids du thymus du nouveau-né oscille entre 3 et 12,9 g. Proportionnellement aux thyroïdes, les thymus du monstre ont un développement beaucoup plus grand.

Les poumons, complètement atelectasiés, ont une disposition normale, sans inversion ; chaque fœtus possède trois lobes pulmonaires droits et deux gauches.

La cavité pleurale antérieure, fermée sur tout son pourtour, contient le poumon droit du sujet I et le poumon gauche du sujet II. Les termes s'inversent pour la cavité pleurale postérieure.

Après avoir écarté les thymus, on découvre un *péricarde unique* fermé de toutes parts, contenant un cœur double et deux à trois centimètres cube de sérosité rosâtre, gélifiée par le formol. Vus par leur face antérieure commune, les *cœurs* semblent parfaitement distincts, séparés qu'ils sont par une fente verticale profonde. En les écartant l'un de l'autre, on constate qu'ils sont reliés par un pont rattachant leurs bases. L'examen des gros vaisseaux de la base révèle que le cœur du fœtus I est retourné de 180° autour de son axe : ce fœtus nous présente le côté droit de son corps et nous devrions, sauf inversion, nous trouver en présence du ventricule droit et de l'oreillette droite, alors que l'on voit en réalité le ventricule gauche et les deux auricules encadrant la racine de l'aorte. En plus du renversement, nous constatons un mouvement de bascule : les grands axes des cœurs sont parallèles, les deux pointes regardant la face commune antérieure des corps, les bases regardant en arrière. La pointe du cœur du sujet I se trouve ainsi dirigée vers le mamelon droit du fœtus. Le cœur du fœtus II est par contre disposé tout à fait normalement.

Le complexe cardiaque (fig. 8 et 9) est prélevé après section des vaisseaux au niveau des culs-de-sac péricardiques ; vide de sang et de liquide conservateur, il pèse 29,5 g. (rappelons que le poids du cœur du fœtus normal à terme varie, d'après Dieulafé, entre 19 et 24 g.). Le pédicule d'union qui s'étend de la base d'un cœur à la base de l'autre est un canal trapu, long d'un peu plus d'un centimètre et large de

0,4 centimètre ; il établit une large communication entre les oreillettes droites des deux cœurs et ses parois ont l'épaisseur et l'aspect des parois des oreillettes. L'existence de ce canal implique le mélange constant des sang veineux des deux sujets et rend nécessaire, au premier chef, la synchronisation des battements. Mais par la conduction qu'on peut supposer au long du tissu cardiaque qui en constitue la paroi, il assure lui-même le synchronisme qu'il rend nécessaire. On saisit en effet que si les deux oreillettes droites n'étaient pas en phase, elles se renverraient le sang qu'elles contiennent.

Les artères coronaires sont normales. Les cavités cardiaques ont la disposition que l'observation extérieure permettait d'attendre : oreillettes et ventricules droits et gauches avec renversement total des cavités du cœur du sujet I. Dans les deux cœurs, le trou de Botal intéresse une étendue très importante de la cloison interauriculaire. Le canal artériel est béant.

Le diaphragme (fig. 3) est constitué par une lame musculo-aponévrotique serrée, partant de la colonne vertébrale du sujet I, s'insérant sur la 10^{me} côte droite et la 11^{me} côte gauche du sujet I, et sur la 10^{me} côte droite et dans le 11^{me} espace intercostal gauche du sujet II. Le diaphragme semble fait en une seule pièce ; sa texture ne décèle pas de zone d'union ou d'amincissement particuliers. Dans sa partie centrale, qui correspond au médiastin antérieur commun, le diaphragme laisse passer, par un nombre égal d'orifices pour les deux composants, les œsophages, les aortes et les veines caves inférieures. Ce diaphragme unique partage la cavité du monstre en deux parties, les cavités communes thoracique et abdominale.

Foie et voies biliaires (fig. 3, 10, 11 et 12). Au cours de leur développement, les foies des deux sujets se sont rencontrés sur le plan de symétrie du monstre, à travers la fenêtre formée par la bifurcation des sternums et des lignes blanches. Ils ont fusionné par leur face antérieure : le lobe gauche de l'un s'est soudé au lobe droit de l'autre et réciproquement. Il en est résulté la formation d'un organe unique, possédant à double tous les attributs d'un foie normal : vaisseaux et voies biliaires. Sans avoir entraîné d'inversion, la fusion a eu pour conséquence une déformation sensible des masses parenchymateuses. Toutefois il est aisé de reconnaître les lobes droit et gauche, le lobe carré et

le lobe de Spiegel, ce dernier encadré par les veines cave et sus-hépatique. Le lobe droit du fœtus I occupe la partie droite de la face antérieure commune et le lobe gauche du fœtus II la partie gauche de cette face.

Dans son ensemble, l'organe présente cinq faces : une face commune convexe occupant la voûte diaphragmatique commune, deux faces concaves correspondant aux faces concaves des foies des deux sujets, enfin des faces communes antérieure et postérieure.

Les deux foies sont encore délimités superficiellement par une dépression suivant le plan de symétrie du monstre. Le long de cette dépression s'attache un ligament dont nous allons étudier la provenance. Les faces antérieure et postérieure de la masse commune se terminent en pointe, comme les faces d'une pyramide renversée. Le sommet donne attache à un ligament rond unique, mais contient les veines ombilicales des deux sujets. Ces veines se séparent, pour gagner les veines caves inférieures des fœtus respectifs, en rampant sur la face concave de chaque foie. Nous trouvons donc une disposition circulatoire normale.

Les ligaments coronaires et falciformes sont sensiblement modifiés par la fusion des organes. Les ligaments coronaires des deux foies s'unissent sur toute leur longueur ; le ligament unique, ainsi constitué, s'attache le long du sillon qui sépare les deux foies sur le plan de symétrie ; ceci revient à dire que la soudure a intéressé toute l'étendue de la face antérieure située en-dessous du ligament coronaire chez le sujet normal. Toutefois, il ne faut pas accorder trop de valeur à cette interprétation puisque la situation des ligaments suspenseurs du foie est très relative ; il suffit, en effet, de légères modifications dans la disposition du voisinage pour que les replis péritonéaux, dont la rencontre donne naissance à ces ligaments, se déplacent en avant ou en arrière de leur position normale.

Il y aurait lieu d'abandonner, dans cette description, la nomenclature classique et de dire que le foie est suspendu au diaphragme par un ligament disposé en croix, délimitant quatre sinus péritonéaux hépatodiaphragmatiques, ouverts tous les quatre par leur bord inférieur, dans la cavité péritonéale.

Les voies biliaires sont symétriques et complètes : chaque canal cholédoque se jette normalement dans le duodénum correspondant.

Tubes digestifs et pancréas : Seul le tractus digestif du sujet I a subsisté lors de la détroncation ; il mesure, du cardia à l'ampoule rectale 210 cm. Le duodénum qui encadre normalement le pancréas, mesure 15 cm. de longueur et son diamètre est de 0,74 cm. L'ampoule de Vater reçoit le canal cholédoque et le canal de Wirsung. L'intestin grêle déploie ses anses sur 156 cm. de longueur et un diamètre de 0,63 cm. Nous ne remarquons pas de diverticule de Meckel. L'appendice vermiforme mesure 2,88/0,26 cm. Le côlon est normal du cæcum au rectum ; il mesure 31,0 cm. et son diamètre est de 0,92 cm. L'intestin grêle et le colon regorgent de méconium. En aucun point nous n'avons soulevé d'anomalie ou remarqué de bifurcation vers l'organe homologue du deuxième fœtus. Nous concluons donc à l'unicité du tube gastro-intestinal et cœlique du sujet I.

Cette dernière remarque est très importante pour nous. Nous rappelons l'embryotomie du fœtus II durant la période expulsive de l'accouchement. Cette manœuvre épargna les reins, les surrénales, l'estomac, le duodénum et le pancréas du sujet, tandis que la rate, l'intestin grêle et la plus grande partie du côlon n'ont pu être conservés. L'estomac du fœtus II présente sa position embryonnaire sagittale, petite courbure en avant, grande courbure en arrière. Le duodénum subit ce changement dans ses première et deuxième portions ; sa terminaison, par contre, rejoint la topographie normale. Le pancréas occupe sa place habituelle. Nous trouvons ensuite le tube digestif en identifiant un segment de côlon gauche qui se prolonge vers l'anse sigmoïdienne et le rectum. Reprenant ce qui reste du tractus digestif du fœtus II, excluant une anastomose quelconque avec son homologue du fœtus I, nous sommes en droit d'admettre que, comme le sujet I, le fœtus II possédait un appareil digestif autonome et complet.

Une mauvaise technique qui tendait à détacher intégralement et ensemble l'estomac, le duodénum et l'intestin grêle, nous obligea à malmenier le pancréas du fœtus I. Nous avons pu obtenir et décapsuler le pancréas du deuxième sujet. Il pèse 1,2 g. et sa plus grande longueur est de 2,7 cm.

Rates : Dans l'hypocondre gauche, à l'extrémité de la queue du pancréas, au-dessus du rein gauche du sujet I, se trouve une rate ; elle n'a contracté aucune adhérence avec les organes voisins. De sur-

face lisse, elle ne montre aucune anomalie. Elle mesure 1,9/1,5/0,7 cm. et pèse 1,10 g. Pour le fœtus à terme, Dieulafoy propose des valeurs oscillant entre 7,94 et 11,24 g. Constatons que la rate examinée est petite et très légère.

La loge splénique du sujet II est vide. La rate a été emportée par l'éviscération du fœtus lors de l'accouchement. Nous ne pouvons malheureusement conclure à la duplicité des rates, mais la morphologie et la topographie des organes des deux cavités abdominales nous poussent à présumer son existence avant l'accouchement.

Reins : Les deux fœtus possèdent chacun deux reins et deux capsules surrénales. Chaque rein est muni d'un bassinet et d'un uretère à trajet normal et aboutissant aux vessies réciproques. Pour le fœtus I, le rein droit mesure 3,4/2,0/0,8 cm. et pèse 5,78 g. ; le rein gauche mesure 3,0/1,7/1,4 cm. et pèse 4,37 g. Pour le fœtus II, le rein droit mesure 3,2/2,3/1,4 cm. et pèse 3,54 g. ; le rein gauche mesure 3,0/2,0/1,8 cm. et pèse 4,88 g.

Surrénales : Dans le cours de la dissection, nous avons abîmé la glande surrénale droite du fœtus II. Voici les dimensions et poids de ces organes : la capsule surrénale droite mesure 2,4/2,0/0,8 cm. et pèse 0,76 g. ; la gauche mesure 2,1/1,2/0,8 cm. et pèse 0,60 g. chez le sujet I. Pour le côté gauche du sujet II, nous avons trouvé 2,5/2,0/0,8 cm. et 0,67 g. Les valeurs moyennes de poids des glandes surrénales (L. Parisot-Richard) varient entre 7,0 et 10,0 g. pour le côté droit. 9,0 et 11,0 g. pour le côté gauche. Notre étonnement en présence d'une si nette divergence dans nos résultats peut s'expliquer de deux manières. Nos fœtus n'ont pas atteint le développement correspondant au dixième mois lunaire. Il est très difficile de disséquer des glandes surrénales fraîches en les débarrassant totalement de leur enveloppe celluloadipeuse. Au contraire, dans notre cas où les sujets ont séjourné plus d'un an dans le formol, nous avons pu décapsuler ces glandes sans y laisser adhérer aucune parcelle de capsule.

Organes pelviens : Ils sont tous normaux tant au point de vue descriptif que topographique.

Les vessies sont vides, les uretères s'y implantent normalement.

Les utérus ont une position moyenne ; leurs parois sont assez résistantes aux ciseaux.

Les trompes utérines et les ovaires ne se distinguent en rien les uns des autres. Chez le sujet I, l'ovaire droit mesure 1,5/0,7 cm. et pèse 0,19 g.; le gauche mesure 1,5/0,9 cm. et pèse 0,15 g. Le fœtus II a les chiffres suivants : ovaire droit : 2,0/0,6 cm. et 0,17 g.; ovaire gauche : 2,0/0,5 cm. et 0,16 g. Peter, Wetzell et Heiderick constatent que les ovaires au septième mois lunaire pèsent 0,06 g. à droite et à gauche ; au neuvième mois et à la naissance, ces valeurs montent, pour les deux côtés, à 0,20 g. Les chiffres que nous avons trouvés correspondent aux ovaires de fœtus approximativement à terme. Les grandes lèvres ne recouvrent pas les petites.

Têtes : Pour l'examen externe des têtes, nous nous sommes contentés de quatre dimensions ; nous ajoutons, entre parenthèses, les données moyennes de Testut pour la tête du nouveau-né.

	Sujet I	Sujet II	
diamètre occipito-mentonnier	11,7 cm.	11,7 cm.	(13,0 cm.)
diamètre occipito-frontal	10,2 cm.	10,5 cm.	(11,5 cm.)
diamètre sous-occipito-mentonnier			
ou maximum de Budin	11,9 cm.	12,2 cm.	(13,5 cm.)
diamètre bi-pariétal	8,8 cm.	8,8 cm.	(9,0 cm.)
circonférence crânienne	29,0 cm.	30,5 cm.	(33,0 cm.)

Les cerveaux, mal conservés, ont été disséqués sous l'eau, sans autre résultat que la constatation d'un foyer hémorragique important, occupant le tiers de la loge occipitale droite du sujet I. Les faux des cerveaux sont presque médianes ; chez le sujet I elle empiète un peu le territoire de l'hémisphère gauche et l'inverse se produit pour le sujet II. Cet empiètement se localise surtout aux loges cérébelleuses ; l'implantation antérieure est médiane. Nous soulignons donc une position identique, mais inverse, des deux faux cérébrales.

En résumé, le monstre étudié se compose de deux fœtus, de sexe féminin, soudés l'un à l'autre par la face antérieure du thorax et de l'abdomen, depuis la fourchette sternale jusqu'à l'ombilic. Leur conformation externe est absolument normale et symétrique pour le reste. Les cavités thoraciques et abdominales communiquent largement d'un fœtus à l'autre. Les seuls organes qui se soient soudés sont : les hémisternums, les cœurs, les diaphragmes et les foies. Par ailleurs, ces organes sont complets.

Les sternums sont fendus ; la moitié gauche d'un sternum se soude à la moitié droite de l'autre. Les cœurs s'unissent par un large canal reliant l'une à l'autre les oreillettes droite des deux sujets. Les diaphragmes se confondent en une seule coupole. Les foies sont largement fusionnés entre eux par leur face antérieure respective. La seule inversion viscérale est celle du cœur du sujet I, qui a subi une rotation de 90° sur son axe longitudinal, et de 180° sur son axe principal, sans répercussion sur la disposition des gros vaisseaux.

CONSIDÉRATIONS OBSTÉTRICALES SUR LES MONSTRES DOUBLES

Nous avons assisté à l'accouchement du sternopage qui fait l'objet de ce travail. Les monstres doubles posant un certain nombre de problèmes obstétricaux, nous avons étudié la littérature à ce sujet.

I. FRÉQUENCE DES GROSSESSES MONSTRUEUSES DOUBLES

Il est actuellement bien établi que les monstres doubles sont très proches des jumeaux univitellins. Nous considérons avec Bertillon que «les femmes magyares produisent le plus grand nombre de jumeaux bivitellins et que les femmes françaises mettent au monde le plus grand nombre de jumeaux univitellins, incontestablement nous devons admettre que ces dernières ont le triste privilège de donner naissance à des monstres doubles, plus que les femmes des autres races européennes».

Les statistiques des grandes maternités parisiennes et bordelaises sont les seules sur lesquelles nous nous basons. Gavancho trouve un monstre double (thoracopage féminin) pour 20 016 naissances. Ainsi nous avons 5 monstres doubles pour 100 000 accouchements à Bordeaux. Epstein constate une absence complète de monstres doubles sur une série de 23 773 accouchements à Paris. Il attribue ce résultat, ainsi que la faible proportion des monstruosité unitaires graves, à l'efficacité de la prophylaxie antisyphilitique avant la conception et pendant la gestation. Par ailleurs, cet auteur cite une statistique de Puech, portant sur 100 000 accouchements et qui note 2 monstruosité doubles. Cette dernière statistique, calculée sur un beaucoup plus grand nombre

d'accouchements, donnant finalement un résultat intermédiaire aux deux auteurs français, nous paraît serrer la réalité de plus près.

La valeur statistique de ces chiffres est sujette à caution, la statistique la plus riche ne disposant que de cinq cas.

II. DIAGNOSTIC

Le diagnostic de grossesse monstrueuse double ne diffère en rien de celui de toute grossesse gémellaire, à part quelques signes incertains, tardifs et qui ne se manifestent pas toujours !

A l'inspection : l'abdomen est trop volumineux, souvent asymétrique, l'utérus trop gros pour l'âge de la grossesse.

A la palpation : on sent des grosses parties et des petites parties surnuméraires.

A l'auscultation : dans la grossesse gémellaire on découvre deux foyers cardiaques distincts avec des rythmes différents. Cette particularité n'est pas toujours évidente. Dans la grossesse monstrueuse double, les auteurs s'accordent à n'ausculter qu'un foyer cardiaque, foyer parfois peu étendu, mais toujours unique, même lorsqu'il y a deux cœurs car ceux-ci sont reliés entre eux et leurs battements synchrones.

Les mouvements fœtaux sont ressentis par la mère simultanément à différents endroits.

On a signalé des troubles généraux, tels que troubles sympathiques, gêne respiratoire, dyspnée, tachycardie, œdèmes suspubiens et des membres inférieurs, prédisposition plus grande à l'albuminurie gravidique et à l'éclampsie.

La radiographie signera le diagnostic de grossesse gémellaire à partir du cinquième mois.

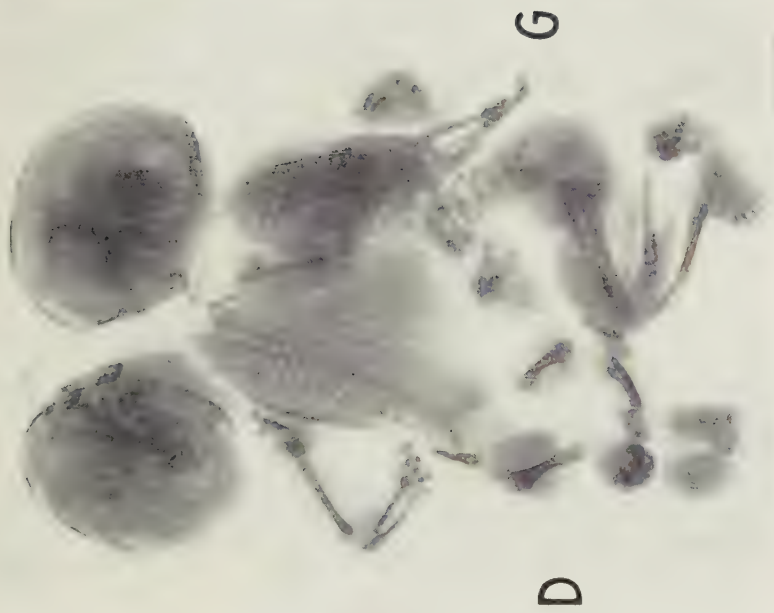
Pratiquement, pendant la grossesse, le diagnostic de monstruosité ne peut être fait. Aucun des nombreux signes que nous avons énumérés n'est décisif. Seule, peut-être, l'auscultation d'un foyer cardiaque unique en présence d'une grossesse gémellaire certaine peut faire penser à une grossesse tératopagique.

Pendant le travail de l'accouchement, on a cité : l'accouchement le plus souvent avant terme et, la durée excessive des périodes de dilatation et d'expulsion.

FIG. 1



FIG. 2



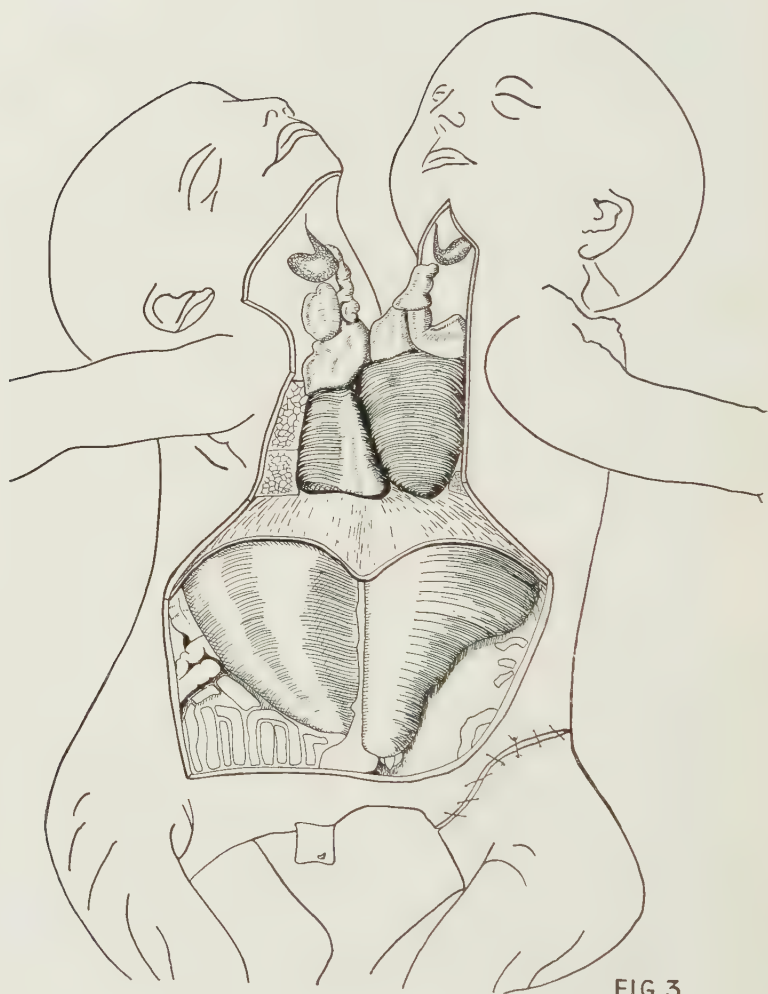


FIG. 3

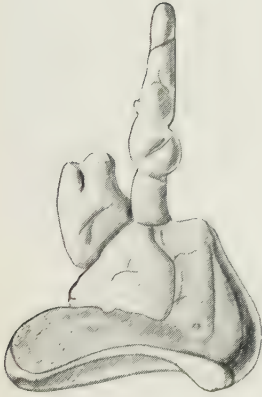


FIG. 4



FIG. 6



FIG. 7

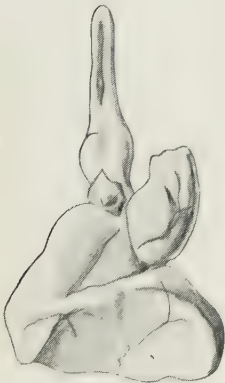


FIG. 5



FIG. 8

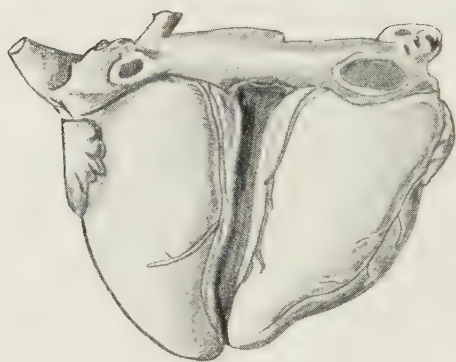


FIG. 9

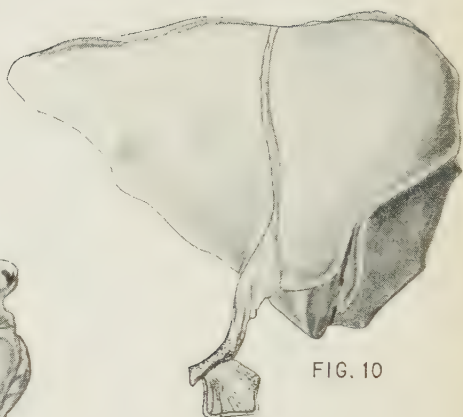


FIG. 10

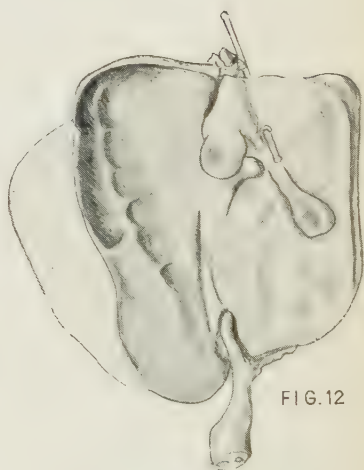


FIG. 12

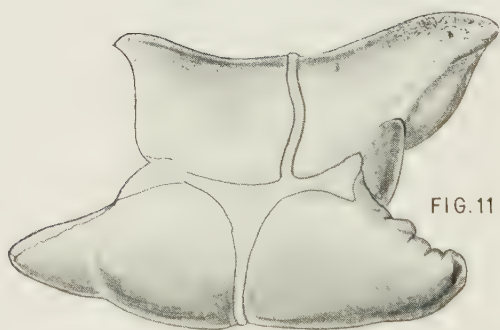


FIG. 11

Le seul signe certain sera le toucher haut en cours d'accouchement. Canone, pressant une thoracopagie, a pratiqué une fois cet examen profond avec succès.

Tous les auteurs sont unanimes à reconnaître que le diagnostic de monstruosité double est extrêmement problématique.

III. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les causes de dystocies autres que la monstruosité fœtale sont si nombreuses que l'on pensera plus volontiers à elles qu'à une grossesse monstrueuse double. Grunwald énumère les causes suivantes de dystocies :

dystocies d'origine maternelle :

malformations utérines, bassin rétréci, placenta prævia, fibrome, kyste ovarien, tumeur sacro-coccygienne, môle hydatique.

dystocies d'origine fœtale :

excès de volume total (gémellité et grossesse monstrueuse double), hydrocéphalie, hydrothorax, tumeur du cou, spina bifida, tumeur sacro-coccygienne, dégénérescence polykystique du rein.

dystocie annexielle :

brièveté naturelle ou accidentelle du cordon.

IV. MODE DE PRÉSENTATION

Aucun auteur ne mentionne la fréquence de la présentation qui sera soit céphalique, soit podalique (des quatre pieds), soit mixte. Cette dernière alternative peut se rencontrer dans des cas de xiphopagie, où la laxité de la courte zone d'union permet à l'un des composants du monstre de pivoter sur le pédicule d'union.

V. ÉVOLUTION

L'accouchement pourra se faire par la voie normale à condition que l'accouchée soit une multipare, que la grossesse s'interrompe assez tôt pour que les têtes n'aient pas des diamètres trop étendus, enfin que la

soudure des deux fœtus soit assez lâche pour permettre au moins un décalage longitudinal d'un fœtus par rapport à l'autre et autoriser le passage successif des deux têtes.

L'épisiotomie et l'extraction manuelle ou le forceps seront insuffisants et la mutilation du monstre in utero s'imposera en cas de thoracopagie, lorsque l'accouchée sera une primipare à bassin normal, accouchant près du terme, et surtout quand les deux fœtus seront soudés d'une manière assez étendue.

Une statistique de Grunwald montre que sur 11 accouchements, 4 ont évolué normalement sans intervention, 3 ont nécessité un forceps, 3 une embryotomie et 1 seul une césarienne.

VI. TECHNIQUE OBSTÉTRICALE

L'acte obstétrical sera dicté par le mode de présentation du monstre double.

Lors d'une présentation céphalique, trois possibilités peuvent se présenter : tête incarcérée, tête engagée ou pas d'engagement. Dans le premier cas, la céphalotrypsie seule doit être envisagée. Dans les autres alternatives, on tentera un forceps haut, sur une tête peu ou pas engagée, l'autre fœtus modifiant sa position en se retournant et venant tête dernière. Si cette évolution ne se produit pas, il faudra pratiquer une embryotomie avec détroncation éventuelle. La section intra-utérine, préconisée par certains auteurs, est généralement déconseillée, dangereuse qu'elle est pour la mère.

Si les quatre pieds se présentent à la vulve, Gonthier propose une embryotomie habituellement suivie de la détroncation du fœtus le plus engagé. Cette méthode semble indiquée par le fait que l'accouchement n'évoluera tout seul qu'exceptionnellement. Grunwald, par contre, conseille de tenter la méthode classique d'extraction par les pieds. Si ce moyen échoue, on se résoudra à l'opération mutilante avec éviscération. La méthode classique d'extraction consiste à : abaisser les quatre pieds, puis faire l'extraction en tirant selon un diamètre oblique pour dégager le tronc, puis manœuvrer de façon que les têtes passent l'une après l'autre, la tête inférieure en premier ; à cet effet, soulever fortement le tronc évolué vers l'abdomen de la mère (méthode de Playfair),

enfin, si les deux têtes sont arrêtées au détroit supérieur, on est en droit de séparer les deux fœtus.

L'opération césarienne ne trouve son application dans aucun cas. Le diagnostic tardif de la vraie cause dystocique contre-indique cette tentative chirurgicale. En effet, toute l'attitude du médecin doit être guidée par la sauvegarde de la mère. Dans la statistique que nous avons rapportée, une seule fois cette opération fut tentée à cause d'un allongement démesuré du col utérin et d'une menace de rupture. Si l'intervention réussit, la mère mourut tout de même quelques heures plus tard. Pour Gonthier, l'opération césarienne est toujours contre-indiquée dans les dystocies d'origine tératopagique.

VII. PRONOSTICS MATERNEL ET FŒTAL

Ce pronostic varie pour chaque cas. Les dangers de tels accouchements sont la rupture utérine, les hémorragies dues à des décollements placentaires durant le travail ou pendant les versions, les déchirures du périnée et enfin l'infection secondaire. Cependant, il est remarquable de constater le peu de conséquence qu'ont de pareils accouchements pour la santé de la mère. Canone décrit le cas d'un thoracopage perforé et extrait qui pesait 5 kg. 900. La mère n'eut pas de déchirure et les suites furent normales.

Le pronostic fœtal ne joue pas de rôle : la viabilité des thoracopages est nulle.

HISTORIQUE

La première mention des monstres humains est faite en caractères cunéiformes sur des tablettes de la bibliothèque d'Assourbanipal et remonte aux environs de l'an 2000 av. J.C. La liste des monstruosité connues à cette époque y est donnée avec la signification surnaturelle de chacune d'elles. Toutes les mythologies de l'antiquité possèdent leurs monstres, cyclopes, dicéphales ou méduses, certaines sont incontestablement inspirées par des monstruosité rares mais connues et déformées encore par la tradition. Les philosophes grecs du V^e siècle avant notre ère, observèrent des monstres réels, mais il faut attendre Aristote pour trouver la première tentative scientifique d'étude et d'explication des monstres. Aristote le premier définit la monstruosité ; cette définition reste valable aujourd'hui : « elle est un objet contre nature, ou plutôt, non pas absolument contre nature, mais contre ce qui se passe le plus souvent dans la nature ».

Quant à l'explication causale des monstruosité et anomalies, elle a été l'objet, pendant toute l'antiquité et le moyen-âge, d'une débauche de fantaisie dépourvue de toute tendance scientifique. Tout ce que l'imagination peut concevoir comme facteur monstrueux, depuis la carence séminale jusqu'aux interventions diaboliques ou astrales, a été évoqué.

Il ne faut pas oublier que toute base fit défaut pour cette étude, jusqu'à la découverte des phénomènes fondamentaux de la reproduction. C'est vers le milieu du XVIII^e siècle seulement que s'édifie la théorie de la génération (C.F. Wolff). De Haller (1768) est considéré comme le fondateur de la tératologie scientifique.

La phase expérimentale de la tératologie débute avec les travaux de Etienne-Geoffroy Saint-Hilaire, qui utilisa les embryons de poulet comme matériel expérimental.

Son fils, Isidore-Geoffroy, publie seize ans plus tard, en 1838, son « Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux, des monstruosités ou Traité de la tératologie ». Ayant réuni les anomalies connues, il en fit une classification et en tira un certain nombre de lois, aujourd'hui très contestées, et qui se résument ainsi :

1. Loi de fréquence relative des anomalies des différents organes : les anomalies des parties d'un organisme sont d'autant plus fréquentes qu'elles s'ébauchent plus tardivement dans l'embryon et elles existent en séries plus nombreuses lorsque ces organes sont placés en série (vertèbres, dents, doigts).
2. Loi des connexions philogéniques : « Tout animal frappé d'un arrêt de formation ou de développement doit réaliser des conditions appartenant normalement à des genres, des ordres et souvent des classes inférieurs. Tout excès donne, au contraire, au sujet qui en est affecté, une ressemblance ou une analogie plus ou moins manifeste avec des êtres placés au-dessous de lui dans l'échelle zoologique ».
3. Loi de compensation : formulée simultanément par Etienne-Geoffroy Saint-Hilaire et par Goethe, admise par Darwin, elle veut que la matière organisée qui se porte en excès dans un organe, le fait au détriment d'une autre partie qui en subit une réduction.

Dans le champ plus restreint des monstres doubles, Saint-Hilaire énonce un certain nombre de principes de topographie tératologique ; entre autres, il constate que la soudure de deux êtres donnant naissance à un monstre double, se fait toujours par affrontement de parties homologues. Serres, dans son « Traité d'anatomie comparée transcendante », paru en 1859, précisera en ces termes : « Selon le principe d'association des organes des embryons et des animaux, seuls les organes homologues s'associent, par exemple le foie avec le foie ». Il conçoit en outre que la fusion des organes est secondaire, survenant par soudure de deux organes primitivement distincts. Dans les vingt dernières années du siècle passé, on voit disparaître la notion qui voulait que les monstruosité doubles soient dues au développement en excès d'un embryon ; la thèse de l'affrontement secondaire de deux êtres primitivement complets et normaux ou même déficients, devait prendre définitivement le

dessus. C'est à cette période que remonte le « Traité de tératologie expérimentale » de Camille Dareste. Dareste avait constaté que la monstruosité double découle de la formation de deux lignes primitives sur un blastoderme unique, en somme d'un phénomène très semblable à celui qui donne naissance aux jumeaux univitellins.

Avec ces données, le problème de l'origine des monstruosités doubles se précisa ; les auteurs s'attachèrent à résoudre les questions fondamentales, à savoir l'étiologie et la date de détermination de la monstruosité. Un fait certain est que la cause inconnue de la duplicité des embryons doit agir dans les tout premiers stades de la segmentation. Il faudra attendre jusqu'en 1933 pour voir les travaux d'Etienne Wolff démontrer, par l'expérience, une théorie solide de la tératogénèse. Jusque là, les avis les plus divers trouvèrent des défenseurs. Mais cette période eut le mérite de dégager le problème d'un fouillis de questions secondaires surgies des discussions souvent dialectiques du XIX^e siècle. Ou bien la duplicité et les monstruosités sont dues à un facteur accidentel, agissant sur l'ovule avant la fécondation, ou bien à une polyspermie, ou enfin à des facteurs agissant sur un blastoderme jusque là normalement constitué et doué d'une potentialité organisatrice équilibrée. Enfin, on devait se demander si les organes surnuméraires et les monstruosités doubles naissaient par excès de développement avant la différenciation de l'organe, par dédoublement d'ébauches à un stade très précoce, ou par soudure d'organisations primitivement bien individualisées et complètes. Dans cette dernière éventualité, il y aurait lieu de rechercher si les monstruosités doubles asymétriques ne devraient pas leur asymétrie à un arrêt local de développement, secondaire à la fusion des organes.

La détermination des causes étiologiques de la monstruosité en général, dispose de deux modes d'exploration : l'observation des faits rencontrés dans la nature et l'expérimentation. L'observation clinique dans le domaine humain, s'aidant de la statistique, n'est pas parvenue à trouver des causes morbides ou mécaniques présentant une corrélation certaine avec la fréquence des monstres doubles.

Parmi les facteurs étiologiques artificiels, les rayons X ont été invoqués par Mornet-Cros en 1928 comme cause assez fréquente de malformation, à condition qu'ils agissent sur l'embryon en cours de développement. Mais les malformations signalées ne sont que des hypoplasies

de caractère définitif. L'expérimentation est venue confirmer cette notion.

En 1935, Ancel et Wolff obtiennent expérimentalement des monstruosité, en particulier des monstres à cœur double. Leur technique, écartant définitivement les méthodes qui soumettent l'embryon tout entier aux influences présumées tératogènes, s'adresse aux irradiations localisées. Ils citent Bohn, Tur, Bordier et Gallimard, Schmidt, Baldwin, Ancel et Vintemberger, Higgings et Sheard, Olivieri, Corbella, Dantschakoff, Lacassagne. Ancel et Wolff utilisent les rayons X et dirigent « un faisceau cylindrique et de section déterminée sur un territoire choisi du blastoderme du poulet ». Cela leur permet de sélectionner la zone à irradier et de doser la quantité de rayons.

« Ces méthodes déterminent des monstruosité aussi nombreuses que variées. On obtient des lésions discrètes des tissus, qui se manifestent par un ralentissement du développement et qui peuvent aboutir à un arrêt total. On peut concevoir que s'il était possible de localiser l'action de ces facteurs à un embryon d'âge bien défini, on provoquerait l'arrêt du développement d'un territoire, sans nuire au reste de l'embryon. On pourrait espérer produire à volonté telle ou telle malformation. Cette méthode précise la topographie des ébauches présomptives de l'embryon, permet l'analyse de certains processus fondamentaux de la morphogénèse. »

De plus, ces auteurs ont remarqué que si les ébauches n'ont pu se mettre en contact au stade où elles doivent habituellement se fusionner, leur union est définitivement exclue.

Dubreuil (1934) compare les différentes classifications tératologiques. Analysant les processus intimes de la diplogénèse, il admet que les embryons univitellins homozygotes peuvent donner deux êtres jumeaux identiques, distincts et parfaitement conformés. « Mais, au cours de ce développement côte à côte, il peut y avoir des points de contact entre les deux blastodermes enclos dans le même sac amniotique ou dans des sacs amniotiques communicants, unis à la même vésicule vitelline ou à des vésicules vitellines communicantes. »

L'auteur pousse les hypothèses plus loin :

« Si, au lieu de considérer la plaque embryonnaire comme un tout, capable de se dissocier suivant le plan médian de symétrie, on la considère comme formée d'une somatopleure unique et d'une splanchnopleure qui peuvent parfois se dédoubler indépendamment l'une de l'autre, on arrive facilement à admettre une somatopleure unique et une splanchn-

nopleure dédoublée plus ou moins totalement. Dès lors, les parties externes seront relativement normales, tandis que les organes dérivés de la splanchnopleure ou associés à elle (intestin, reins, vessie, poumons et trachée, cœur), peuvent être partiellement ou totalement dédoublés. »

En 1935, Twiesselmann obtient le dédoublement du blastoderme non incubé du poulet, par lésion électrolytique :

« Dans le blastodisque non incubé, lorsqu'une lésion électrolytique bien limitée, approximativement au niveau de la moitié antérieure de la future ligne primitive, on observe une évolution qui n'est plus simplement un clivage des ébauches, mais des dédoublements qui portent sur le tronc, sur la tête ou sur les deux à la fois. Lorsque la tête est dédoublée, il existe deux massifs de volume variable, dans lesquels se reconnaissent le cerveau et le pharynx branchial. Mais la constitution des organes des sens reste déficiente : il n'y a qu'un otocyste et la vésicule optique n'existe que du côté extérieur à chaque tête, alors que les poches branchiales se trouvent des deux côtés. »

Etienne Wolff (1936) établit définitivement « Les bases de la tératogénèse expérimentale des vertébrés amniotes, d'après les résultats des méthodes directes ». Nous nous devons de citer largement les travaux de cet auteur. Les causes déterminantes possibles des monstruosité se ramènent à trois catégories : prédétermination héréditaire dans le gamète, tare accidentelle du gamète et enfin accident affectant l'embryon. Les deux premiers facteurs sont préconceptionnels, le troisième postconceptionnel. Or, les résultats éclatants des travaux de Wolff démontrent qu'on peut, par la méthode expérimentale appliquée à des embryons normaux, transformer ceux-ci en monstres. Bien que ces expériences n'excluent pas absolument l'éventuelle intervention de facteurs préconceptionnels dans la formation des monstres naturels, elles sont singulièrement favorables à l'hypothèse du facteur postconceptionnel. La technique de Wolff permet en effet d'obtenir à partir d'œufs normaux et normalement fécondés, toutes les monstruosité rencontrées fortuitement dans la nature et, qui plus est, d'obtenir avec une sécurité mathématique la monstruosité désirée.

De tels moyens expérimentaux ont permis à leur auteur d'établir les lois les plus sûres que nous ayons sur la tératogénie :

1^{re} loi : Le fait initial de l'évolution tératologique est un arrêt de développement localisé.

- 2^{me} loi : Les facteurs tératogènes agissent sur des ébauches présumées, entre le moment de la « détermination » et celui de la différenciation. Il faut que l'ébauche présumée ne soit pas indifférente, mais déterminée (ne peut plus être détournée de sa destinée) ; elle ne doit pas encore avoir atteint sa différenciation morphologique.
- 3^{me} loi : De la sensibilité différentielle des tissus embryonnaires : les territoires destinés à donner des organes spécialisés sont toujours moins résistants que les ébauches des tissus banaux.
- 4^{me} loi : Des processus secondaires à l'arrêt du développement : l'irradiation ne produit aucun effet, ou bien elle produit uniquement des mutilations ou bien elle conduit à des « ébauches tératoformatrices nouvelles ».
- 5^{me} loi : De l'union des parties similaires : lorsqu'en l'absence d'une ébauche axiale, les deux parties latérales homologues se rapprochent au point de venir se toucher sur la ligne médiane, les processus anormaux ne s'arrêtent pas là : au rapprochement succède généralement la fusion des parties homologues.
- 6^{me} loi : De l'indépendance de la morphogénèse et de l'histogénèse : les différentes parties de l'embryon sont indépendantes les unes des autres (à condition qu'elles soient déjà déterminées et que les inducteurs embryonnaires aient exercé leur action) à partir d'un certain stade et pendant une grande partie de la vie embryonnaire, et leur développement dépend essentiellement de l'irrigation sanguine et du développement des annexes.

En 1937, Leslie Brainard Arey réunit toutes les causes tératogènes connues. Les facteurs intrinsèques sont : l'hérédité (prédétermination dans le germen des parents), les maladies (l'éléphantiasis), les troubles endocriniens (insuffisance thyroïdienne), les anomalies interdépendantes (l'hétérotaxie provoque un renversement d'autres viscères), les anomalies fortuites (défaut autonome de régulation de l'embryon lui-même). Les facteurs extrinsèques sont : les agents mécaniques (chute, coups, tiraillements du cordon, brides amniotiques, adhérences — nous savons actuellement combien ces causes sont sujettes à caution), les agents physico-chimiques (action des irradiations, abaissement de température, anoxémie, spina bifida, déséquilibre ionique, intoxications au Pb ou

au P), les maladies de la mère transmises à l'enfant (syphilis), les déficiences de la fonction placentaire, enfin les arrêts dans le développement. A ce dernier sujet, l'auteur relève les travaux de Stockard sur le veron de mer *Fundulus*, mais ne cite même pas les récents et très importants travaux d'Etienne Wolff.

Le conflit mondial 1939/45 a interrompu la presque totalité des publications sur notre sujet. Une « *Human Embryology* » d'Hamilton, Boyd et Mossmann (1945) ne nous apporte rien de nouveau.

Nous voulons clore cet aperçu historique de la monstruosité double en empruntant plusieurs passages d'un article très important de Dalcq (1939).

Dans « *L'origine des jumeaux et des monstres doubles* », il semble à l'auteur que la théorie de la séparation des blastomères est insuffisante; par ailleurs, s'appuyant sur les explications les plus récentes de la chimie physiologique, il émet une « *théorie dynamique des monstres doubles* ».

« On a beaucoup insisté sur la période d'arrêt qui précède les grands remaniements de la zone embryogène. Or, de suite après la guerre, ces déformations d'ensemble et surtout les mouvements de groupes cellulaires les uns par rapport aux autres, allaient apparaître comme le fait essentiel de l'activité par laquelle le germe passe de la pure segmentation à la prise de forme. »

Græper, de Iéna, s'est spécialement attaché à cette notion.

« Les observations plaident en faveur de la conception formulée par Græper: qu'il s'agisse de polyembryonie normale ou de dédoublement accidentel, le processus initial est le centrage des mouvements morphogénétiques sur deux axes distincts, autrement dit la double gastrulation. »

Poursuivant, Dalcq écrit:

« Le nœud du problème est donc dans un mode d'organisation intime du germe tel que l'unicité normale du système soit rompue. Sans doute, les embryologistes sont-ils à présent complètement familiarisés avec la production de deux ou même de plusieurs embryons aux dépens d'un seul germe convenablement morcelé à un stade favorable. Mais ce processus est alors imposé du dehors, il résulte directement d'une intervention portant sur un germe qui, livré à lui-même, serait resté strictement unitaire. Le problème qui nous occupe est, au contraire, celui d'aberrations qui viennent contrecarrer la tendance habituelle à l'unicité. La transformation de l'amas germinale, plus ou moins sphérique en un système polarisé et pluristratifié qui deviendra l'embryon, s'accomplit donc à la faveur de mouvements cellulaires coordonnés.

Ceux-ci sont l'expression d'une gamme de propriétés communes à toutes les parties du germe, mais représentant de proche en proche des différences quantitatives qui, par une sorte de cascade, entraîneront la diversification complète du système en organes et tissus. Ces propriétés sont dues à des substances, produits du métabolisme qui affectent la déformation des cellules, leur perméabilité, leur activité et sont ainsi responsables de la morphogénèse. Leur concentration locale, à la fin de la segmentation, pendant laquelle le germe s'est cellularisé, confère donc à chaque territoire son *potentiel morphogénétique*. L'individualité résultera de ce que ces potentiels décroissent, dans les diverses directions, selon une loi bien définie pour chaque espèce. Leur ensemble constitue donc un champ tridimensionnel que nous pouvons appeler : *champ d'individuation*. Les résultats obtenus opératoirement à ce stade résultent donc d'une subdivision artificielle du champ d'individuation... Cette tendance à l'établissement d'un régime défini de décroissance des potentiels morphogénétiques, au sein du champ d'individuation, me paraît être une des propriétés fondamentales du système morphogénétique. C'est la sauvegarde — essentiellement biochimique — de son individualité et c'est à elle que nous devons en référer, en dernière analyse, pour interpréter les faits de gémellité et de dédoublement. La condition des modifications en apparence spontanées du champ d'individuation consiste dans l'interaction entre les substances liées au *gradient vitellin* fondamental de l'œuf et d'autres substances réparties en surface, en un *champ cortical*. L'unicité du système est essentiellement liée à la constitution de ce champ. Les molécules qui le matérialisent doivent avoir une structure et des affinités telles qu'elles se disposent autour d'un foyer de concentration maximale, situé quelque part sur la surface du germe, en dehors de l'axe du gradient vitellin. Elles se répartissent ainsi, de par leurs propriétés physiques, en un champ dorso-ventral unique, annonçant l'individualité en formation. Si le champ d'individuation est dédoublé, dans certains cas anormaux, c'est que le champ cortical s'est établi autour de deux foyers de concentration maximale. L'anomalie a dû survenir à un stade extrêmement précoce, notamment avant la phase d'appariement des pronuclei dans l'œuf fécondé. Quelques réflexions peuvent être présentées à ce propos :

1. (Ancel et Vintemberger) dans l'intervalle qui sépare la ponte de l'appariement des pronuclei, le matériel « précurseur » du champ cortical n'est pas encore stabilisé en liaison avec le cortex, mais reste mobilisable à l'intérieur du cytoplasme par divers procédés. A cette phase, une légère altération locale de structure cytoplasmique pourrait avoir des conséquences graves retenant à son voisinage une partie du matériel précurseur ;
2. Le suisse Witschi (U.S.A.) ; (détermination du sexe chez les amphibiens anoures) établit que la surmaturation de l'œuf exerce une action

masculinisante. Or, l'utilisation d'œufs surmaturés encore davantage amène l'apparition de blastopores multiples et des processus les plus variés du dédoublement ;

3. Dans les deux éventualités envisagées, il ne s'agit que de modifications fortuites, ne jouant probablement pas un rôle effectif dans les dédoublements sporadiques ou dans la polyembryonie. La cause actuelle des dédoublements totaux ou partiels est souvent en relation avec le patrimoine héréditaire : fréquence des jumeaux identiques présumés univitellins, dans certaines familles...

Il convient de mentionner les recherches récentes de J. Brachet, qui permettent de penser que le matériel destiné au champ cortical a son origine dans le suc de la vésicule germinative. Il serait donc élaboré au contact même des gènes et pourrait être ainsi aisément affecté, en qualité ou en quantité, par des gènes modifiés ou mal équilibrés. De toutes façons, la modification initiale intervenant à ce niveau, doit présenter des degrés tels que les deux foyers du champ soient tantôt voisins, tantôt aussi écartés que possible, avec tous les intermédiaires ».

Dalcq a tendance à se représenter que la modification initiale résulte d'un excès de matériel précurseur plutôt que d'une modification qualitative, atteignant sa structure chimique :

« Il n'est pas impossible que les équilibres intraovulaires soient incompatibles avec un champ cortical simple à concentration renforcée, et que tout excès de ces substances amène la subdivision en deux foyers distincts et finalement en deux champs entièrement autonomes. On pourrait trouver, sous ce rapport, une comparaison suggestive dans certains faits de subdivision expérimentale du centrosome ».

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS

a) Nous avons étudié un cas de sternopagie à peu près à terme, typique tant au point de vue anatomique qu'obstétrical. Le monstre, mis au monde après détroncation et éviscération partielle, se compose de deux sujets féminins, soudés par les faces antérieures thoraciques et épigastriques.

b) L'étude anatomique de notre cas montre une altération relativement faible de la disposition des organes internes. Les sternums, les cœurs, les diaphragmes et les foies des deux sujets sont complets mais soudés; tous les autres organes sont à double et normalement situés. Les cavités thoraciques communiquent largement entre elles. L'ouverture de communication est ménagée par une bifurcation des sternums en hémisternums qui se soudent chacun, gauche contre droit, avec l'hémisternum de l'autre fœtus. Cette pièce sternale constitue une fourche à sinus inférieur dont chaque dent est formée par la réunion d'un hémisternum droit avec l'hémisternum gauche de l'autre sujet. La ligne blanche est également scindée, mais dans sa partie sus-ombilicale seulement, sorte d'éventration permettant la fusion des deux foies.

c) Le cœur d'un des sujets a subi une rotation sur lui-même et un basculement latéral qui le situe parallèlement au cœur opposé. Les cavités sont normalement disposées; par contre, un canal largement perméable met en communication les oreillettes droites des deux sujets. Ce canal est constitué par du tissu cardiaque. La signification fonctionnelle de ce canal est envisagée. Les deux cœurs ensemble ont à peu près le poids normal d'un cœur de fœtus à terme.

d) Le diagnostic de monstruosité double ne fut posé qu'à la phase expulsive de l'accouchement. L'étude de la littérature montre qu'il en

est habituellement ainsi. Le pronostic maternel est généralement bon. Le sternopage n'est pas viable.

e) L'origine de la monstruosité double est étudiée à la lumière de la littérature tératologique, encombrée d'un nombre considérable d'hypothèses.

f) La monstruosité double est une rareté.

BIBLIOGRAPHIE

1. *Ahlfeld F.* Die Missbildung des Menschen. I. Abschnitt: Spaltung, Doppelbildung und Verdoppelung. Grunow, Leipzig, 1880.
2. *Ancel et Wolff* Sur la réalisation expérimentale des monstruosités. C.R. de la Société de Biologie, T. CXII, N° 8. p. 798-801, 1933.
3. *Arey L. B.* Developmental Anatomy. III^e Edition. Philadelphia and London, 1937.
4. *Arlt W.* Über einen Fall von Doppelmissbildung (Kephalthoracopagus). Thèse méd. Leipzig, 1923.
5. *Benavides-Dorich J.* Un cas d'acardie chez un fœtus humain. Thèse méd. Lausanne, 1933.
6. *Bertillon* Des combinaisons de sexe dans les grossesses gémellaires, de leurs causes ou de leurs combinaisons ethniques. Bull. Soc. Antropol. 2^e série, T. IX. p. 270, 1874.
7. *Blanc L.* Classification tératologique (Travaux, Revue critique). Journal d'Anat. et Physiol. N° 33, p. 100, 1897.
8. *Biaudet et Bugnion* Histoire d'un monstre double xiphopage. Revue méd. de la Suisse Romande, N° 3, 1885.
9. *Bouchacourt et Cathala* Présentation d'un sternopage sans inversion viscérale. Progrès méd. T. 21, p. 379, 1905.
10. *Canone* Naissance d'un monstre double thoracopage. Journal d'Anat. et de Physiol. N° 46, p. 183, 1910.
11. *Cattin C.* Sur un cas de monstre humain coelosomien cylosome. Thèse méd. Lyon, 1923.
12. *Cerf L.* Etude anatomique d'un thoracopage. Journal d'Anat. et de Physiol. N° 46. p. 175, 1910.
13. *Chauvin E.* Précis de Tératologie. Ed. Masson, Paris, 1920.
14. *Condon de Vere* Double monster: Thoracopagus, single heart. British. med. journ. N° 2042, p. 380, 1900.

15. *Corning H.K.* Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Ed. Bergmann, München, 1921
16. *Dalcq A.* Les bases physiologiques de la fécondation et de la parthénogénèse. In Collection des Problèmes Biologiques. Ed. Les Presses Universitaires Paris 1928.
17. *Dalcq A.* L'origine des jumeaux et des monstres doubles. Bruxelles Médical N° 28, 14 mai 1939.
18. *Dalcq A.* L'œuf et son dynamisme organisateur. Ed. Albin Michel, Paris, 1941.
19. *Dareste C.* Recherches sur la production de monstruosités ou Essais de tératogénie expérimentale. 11^e Ed. C. Reinwald, Paris, 1891.
20. *Dießgen P.* Über zwei Fälle von Thoracopagus. Inaug. Dissert, Freiburg, 1902.
21. *Dieulafoy L. et R.* L'Enfant. Ed. J.-B. Baillière, Paris, 1933.
22. *Dubreuil G.* Monstres doubles. Classification. Tératogénèse. In Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Obstétrique 2^e Vol. VI^e Partie, Titre 2^e, Folio 5121, p. 1-16, 1934.
23. *Duval M.* Pathogénie générale de l'embryon; tératogénèse. T. I, p. 159-204. In Traité de pathologie générale, de Charles Bouchard, Paris, 1895.
24. *Epstein N.* Les monstres à la maternité de Lariboisière pendant les dix dernières années (1926-36). Thèse méd. Paris, 1937.
25. *Gadeau de Kerville H.* Description de quatre monstres doubles. Journal d'Anat. et de Physiol. N° 21, p. 301, 1885.
26. *Gwancho P. V.* Quelques considérations statistiques sur 118 cas de malformations fœtales observées dans les Maternités de Bordeaux de 1921 à 1931. Thèse méd. Bordeaux, 1933.
27. *Geoffroy Saint-Hilaire I.* Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Des monstruosités ou Traité de tératologie. T. III, 1836.
28. *Gilis et Prat* Dissection d'un monstre humain double autositaire. Journal d'Anat. et de Physiol. N° 33, p. 198, 1897.
29. *Gonthier B.* Considérations sur un cas de dystocie par monstre double dérodyme. Thèse méd. Lyon, 1921.
30. *Grunwald T.* Contributions anatomiques et obstétricales à l'étude des thoracopages. Thèse méd. Paris, 1935.
31. *Guinard L.* Précis de tératologie. Anomalies et monstruosités chez l'homme et les animaux. Paris, 1893.
32. *Hamilton, Boyd, Mossman.* Human Embryology. 1^e Ed. 1945.
33. *Keilane A.* Etude embryologique d'un monstre double anadidyme monocéphalien. Thèse méd. Sorbonne-Paris, 1915.

34. *Kamann K.* Zwei Fälle von Thoracopagus tetrabrachius. Arch. Gynäkol. B. 68 H. 3 S. 661-677, 1903.
35. *Laguesse et Brie* Sur un embryon humain dérodyme de 19 mm. et sur l'origine des monstres doubles en général. Journal d'Anat. et de Physiol. N° 34, p. 44, 1898.
36. *Landtwing E.* Über einen Dicephalus bispinalis tetrabrachius bisce-lus beim Rind. Thèse méd. Zürich, 1939.
37. *Lemke R.* Ein Thoracopagus dibrachius. Inaug. Dissert. Königs-berg, 1895.
38. *Lesbres F.-X.* Traité de tératologie de l'homme et des animaux domestiques. Ed. Vigot, Paris, 1927.
39. *Martin E.* Histoire des monstres depuis l'antiquité jusqu'à nos jours. Ed. Reinwald, Paris, 1880.
40. *Mornet-Cros M.* Rayons X et développement embryonnaire. Thèse méd., Paris, 1928.
41. *Paré A.* Les œuvres d'Ambroise Paré, conseiller et premier chirurgien du roi. XII^e Ed. chez Jean Grégoire, Lyon, 1664.
42. *Peter, Wetzel, Heiderick.* Handbuch der Anatomie des Kindes, p. 108, 1927.
43. *Rabaud E.* La tératogénèse, étude des variations de l'organisme. Encyclopédie Scientifique, 1914.
44. *Rabaud E.* Contributions à l'embryologie des polygénèses. I. Etude sur un embryon de poulet sternopage et sur la famille des Monomphaliens en général. Bibliog. anat. T. IX, 1901.
45. *Reichstaler* Ueber einen Fall von Doppelmissbildung (Thoraco-pagus tetrabachius). Dissert. Leipzig, 1907.
46. *Roy J.* Vie, destin, mariage et mort des monstres doubles. Thèse méd. Paris, 1939.
47. *Schwalbe E.* Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. I. Teil: Allgemeine Missbildungs-lehre (Teratologie). Iena, 1906.
48. *Schwalbe E.* Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. II. Teil: Die Doppelbildungen. Iena, 1907.
49. *Schwalbe E. und Meyer R.* Ueber die Methoden und der Wert des Ver-gleichs menschlicher und tierischer Missbildungen. In Studien zur Pathologie der Entwicklung, von Sobotta L., B.I H.1 Iena, 1913.
50. *Schwalbe E. und Meyer R.* Einige Zwillinge und Doppelmissbildungen des Menschen im Lichte neuerer Forschungsergebnisse der Säugetiereembryologie. B.I H.3 In Studien zur Pathologie der Entwicklung von Sobotta L. Iena, 1914.

51. *Schwalbe E. und Meyer R. und Frass H.* Anatomische Untersuchung zweier Kephalothoracopagus. B.II H.3 In Studien zur Pathologie der Entwicklung von Sobotta L. Iena, 1920.
52. *Serres* Anatomie comparée transcendante. Principes d'embryogénie et de tératogénie. Avec Atlas, 1859.
53. *Siegenbeck van Henkelom.* Ein Dubbelmonster. Ned. Tijdschr. voor Geneeskunde, 1887. En français: Journal d'Anat. et de Physiol. N° 23, p. 324-327, 1887.
54. *Stockard E. R.* Developmental rate and structural expression: an experimental study of twins, «double monsters» and single deformities, and the interaction among embryonic organs during their origin and development. Amer. Journal of Anat. T. 28, p. 115-278, 1921.
55. *Testut* Anatomie T. I, p. 253-254, Ed. 1921.
56. *Twisselmann F.* Production d'embryons doubles, par une lésion électrolytique du blastoderme non incubé du poulet. Présenté par Dalcq A. C.R. de la Soc. de Biol. T.119, N° 26, p. 1169, 1935.
57. *Vintemberger P.* Etude d'un ectopage humain, suivie de considérations sur les Monomphaliens. Thèse méd. Paris, 1920.
58. *Waynbaum et Legris* Monstre double sternopage. Bull. Soc. Anat. Année 68, p. 481-485, 1892.
59. *Weber A.* Recherches anatomiques sur les jumeaux univitellins (monozygotiques). C.R. Assoc. des Anatomistes XVIII^e Réunion, p. 519-526, Ed. médicales Paris 1923.
60. *Whitead* A description of a human Thoracopagus with a consideration of its formal genesis. Anat. Record. Vol. III, N° 8, 1909.
61. *Wilder Harris Hawthorne* Duplicata twins and double monsters. Amer. Journal of Anat. N° 3, p. 387, 1904.
62. *Wolff E.* Réalisation expérimentale de monstres à cœur double. C. R. de la Soc. de Biol. T. CXII, N° 11, p. 1090, 1933.
63. *Wolff E.* Les bases de la tératogénèse expérimentale des vertébrés amniotes, d'après les résultats des méthodes directes. T. XXII, Archives d'Anatomie, d'Histologie et d'Embryologie (Année 1936 II).

LÉGENDES

- Fig. 1 et 2: Photographie et radiophotographie du monstre. D: sujet I; G: sujet II.
- Fig. 3: Situs viscerum après ablation des parois antérieures du thorax et de l'abdomen. De haut en bas: glandes thyroïdes, Thymus (clair), cœurs (hachuré sombre), poumons (réseau), partie du diaphragme commun, lobe droit du foie du sujet I et lobe gauche du foie du sujet II fusionnés sur la ligne du ligament coronaire commun, ligament rond se terminant à l'ombilic.
- Fig. 4: Face antérieure du thymus du sujet I.
- Fig. 5: Face postérieure du thymus du sujet I.
- Fig. 6: Face antérieure du thymus du sujet II.
- Fig. 7: Face postérieure du thymus du sujet II.
- Fig. 8: Face supérieure du complexe cardiaque, montrant en allant de gauche à droite: artère pulmonaire, oreillette et auricule gauches, ventricule gauche du cœur du sujet I, sillon séparant les deux cœurs, auricule oreillette et ventricule droits, sillon interventriculaire antérieur, aorte et artère pulmonaire, auricule, oreillette et ventricule gauches du cœur du sujet II.
- Fig. 9: Face inférieure du complexe cardiaque montrant la disposition extérieure du canal d'union qui va (de gauche à droite) de l'oreillette droite du sujet II à l'oreillette droite du sujet I. Aux extrémités de ce canal se trouvent les orifices de section des veines caves inférieures.
- Fig. 10: Foie commun vu par la face antérieure commune. A gauche de la figure, le lobe droit du foie du sujet I et à droite le lobe gauche du foie du sujet II. La continuité de l'unique ligament rond et des ligaments coronaires fusionnés n'est qu'apparente.
- Fig. 11: Face convexe du foie commun. Les côtés échancrés sont les faces vertébrales des foies des sujets I et II.
- Fig. 12: Face vertébrale du foie du sujet I montrant comment le ligament rond atteint cette face et se noie en partie dans le parenchyme. A noter les impressions coliques, le lobe de Spiegel et la vésicule biliaire.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Avant-propos	4
Introduction	5
Observation personnelle :	
I. Anamnèse	7
II. Evolution clinique	8
III. Anatomie du monstre	8
Considérations obstétricales sur les monstres doubles :	
I. Fréquence des grossesses monstrueuses doubles . .	19
II. Diagnostic	20
III. Diagnostic différentiel	21
IV. Mode de présentation	21
V. Evolution	21
VI. Technique obstétricale	22
VII. Pronostics maternel et fœtal	23
Historique	24
Résumé et conclusions	33
Bibliographie	35
Légendes	39
Illustrations	HORS-TEXTE

